

Manifestaciones cutáneas y características histológicas de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda

Aura Sofía Arteaga-Calderón¹; Sara Saldarriaga-Santamaría²; Jonathan David Serrano-Arias³; Ana María Mejía-Giraldo⁴



RESUMEN

La pitiriasis liquenoide comprende un espectro clinicopatológico de trastornos cutáneos inflamatorios conocidos como *pitiriasis liquenoide crónica* (PLC), *pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda* (PLEVA) y *enfermedad ulceronecrótica febril de Mucha-Habermann*. La PLEVA es una enfermedad con origen, incidencia y prevalencia desconocidas; sin embargo, las infecciones se consideran la causa más común, por lo que algunas vacunas y medicamentos son considerados una etiología secundaria que debe tenerse en cuenta. El manejo farmacológico no es obligatorio y su objetivo es acelerar la recuperación y mejorar la sintomatología. Se presenta el caso de un paciente masculino de 58 años, quien consultó por lesiones consistentes en máculas, placas y costras localizadas en el tronco y las extremidades proximales. En la biopsia de piel se encontró infiltrado linfocitario atípico epidérmico con destrucción de anexos consistente con una pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda de etiología desconocida, posteriormente tratada con antibiótico sistémico y vaselina tópica en las lesiones, con una mejoría satisfactoria.

PALABRAS CLAVE: Enfermedad ulceronecrótica febril de Mucha-Habermann; Pitiriasis; Pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda.

1. Facultad de Medicina, Universidad CES, Medellín, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-3162-0782>
2. Servicio de Dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3740-2615>
3. Servicio de Dermatopatología, Universidad CES, Medellín, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0009-0007-5868-8628>
4. Hospital General de Medellín Luz Castro de Gutiérrez E.S.E, Medellín, Colombia. ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1962-6735>

Correspondencia: Aura Sofía Arteaga-Calderón; **email:** asofia98@outlook.com

Recibido: 3/8/2023; **aceptado:** 9/10/2024; **publicado:** 28/10/2024

Cómo citar: Arteaga-Calderón AS, Saldarriaga-Santamaría S, Serrano-Arias JD, Mejía-Giraldo AM. Manifestaciones cutáneas y características histológicas de la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dermatol. 2024;32(4):437-441. DOI: <https://doi.org/10.29176/2590843X.1839>

Financiación: ninguna

Conflictos de interés: ninguno

CUTANEOUS MANIFESTATIONS AND HISTOLOGIC CHARACTERISTICS OF PITYRIASIS LICHENOIDES ET VARIOLIFORMIS ACUTA

SUMMARY

Lichenoid pityriasis comprises a clinicopathological spectrum of inflammatory skin disorders known as chronic lichenoid pityriasis (PLC), acute lichenoid pityriasis and varioliform pityriasis (PLEVA), and Mucha-Habermann febrile ulceronecrotic disease. PLEVA is a condition with an unknown origin, incidence, and prevalence; however, infections are considered the most common cause, with some vaccines and medications being secondary etiologies to consider. Pharmacological management is not mandatory, and its goal is to expedite recovery and improve symptoms. We present the case of a 58-year-old male patient who sought medical attention for lesions consisting of macules, plaques, and crusts located on the trunk and proximal extremities. Skin biopsy revealed an atypical lymphoid infiltrate in the epidermis with annex destruction consistent with acute lichenoid and varioliform pityriasis of unknown etiology, subsequently treated with systemic antibiotics and topical petroleum jelly on the lesions, resulting in satisfactory improvement.

KEY WORDS: Febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease; Pityriasis; Pityriasis lichenoides et varioliformis acuta.

CASO CLÍNICO

Hombre de 58 años, mestizo, en condición de habitante de calle, consumidor de bazuco y con antecedente de mielopatía traumática, en manejo con pregabalina. Es hospitalizado en el servicio de dermatología por un cuadro de una semana de evolución consistente en la aparición de una lesión costrosa en el muslo derecho, posteriormente con rápida aparición de lesiones generalizadas eritematosas asintomáticas. No asociaba desencadenantes o atenuantes, no había presentado episodios similares previamente, ni estaba asociado a otros síntomas. Inicialmente recibió cefalexina, sin mejoría.

En la evaluación se encontraron lesiones que comprometían el 90% de la superficie corporal consistentes con máculas eritematosas con bordes difusos, pápulas de color café rojizo de aproximadamente 5 mm, placas eritematosas descamativas con costras hemorrágicas y necróticas, localizadas en el tronco y las extremidades proximales (**Figura 1**).

Al momento de su hospitalización, el hemoleucograma, la función hepática y renal se encontraron sin alteraciones; el perfil infeccioso fue negativo; únicamente se evidenció una PCR levemente elevada. En la biopsia de piel se reportó un infiltrado linfoide atípico epidérmico con destrucción de los anexos, que confirmó el diagnóstico de PLEVA (**Figura 2**).

Se inició manejo con doxiciclina en 100 mg/día y beta-metasona tópica con vaselina sobre las lesiones cada 12 horas. El paciente presentó una mejoría de un 80% de las lesiones en la cita de seguimiento tres semanas después.

DISCUSIÓN

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda, también llamada PLEVA, es una enfermedad cutánea inflamatoria de origen incierto, con incidencia y prevalencia desconocidas, poco común, que afecta principalmente a hombres jóvenes⁽¹⁾.

Aunque se desconoce la etiología exacta de la PLEVA, se sospecha que puede ser explicada por una respuesta inmune clonal frente al antígeno microbiano, que genera una respuesta aberrante ante infecciones por virus de Epstein-Barr, VIH, varicela zóster, *Toxoplasma gondii*, estreptococo del grupo A y virus del herpes simple tipo 2^(2, 3), además de verse asociada a la aplicación de vacunas contra el VPH, la influenza, el tétanos y la triple viral, o por el uso de medicamentos como atezolizumab, pembrolizumab y difenilciclopropenona tópica. Sin embargo, no debe descartarse la hipótesis sobre la linfoproliferación y discrasia de células T^(1, 2). En cuanto a su fisiopatología, se cree que hay depósitos de IgM y C3 en las lesiones cutáneas, que producen una

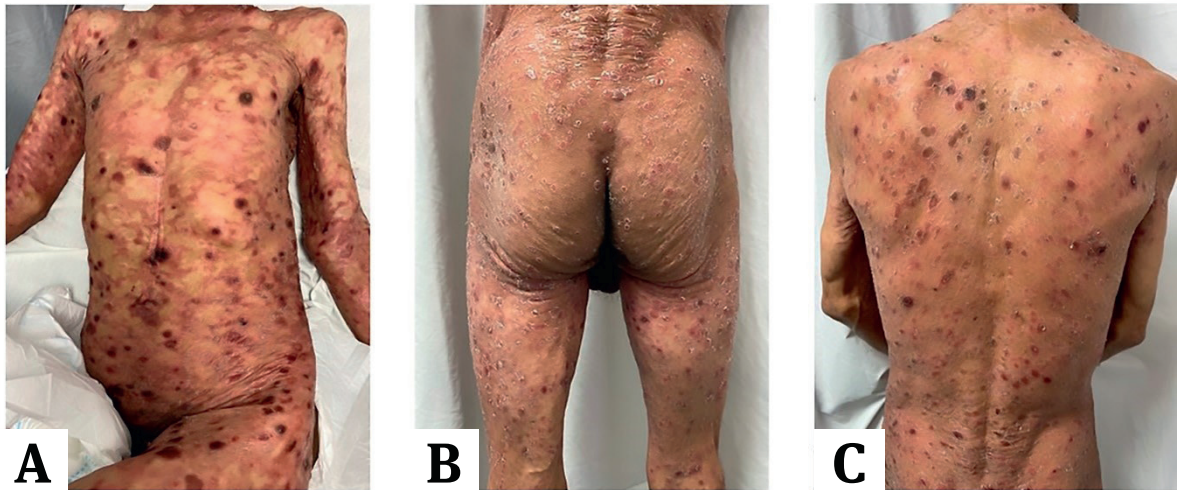


Figura 1. **A.** Fotografía inicial: múltiples placas redondeadas de bordes regulares, bien definidos, eritematosas, con costras hemática, dispersas en el tronco y las extremidades proximales. **B.** Fotografía inicial: múltiples placas redondeadas, eritematosas, con la característica de descamación en oblea, localizadas en los glúteos y los muslos. **C.** Fotografía inicial: múltiples placas redondeadas de bordes regulares, bien definidos, eritematosas, con costras hemática, dispersas en la espalda.

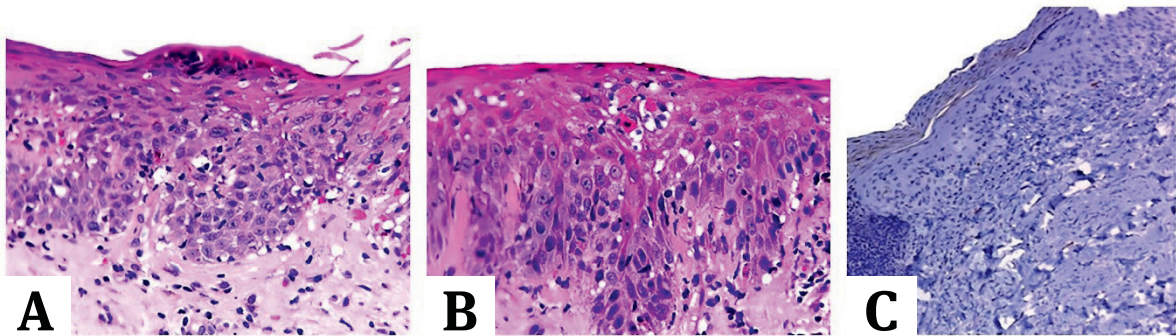


Figura 2. **A.** Biopsia de pie (hematoxilina y eosina, $\times 40$): se observa epidermis acantósica con paraqueratosis, espongiosis, cambio de interfase vacuolar y eritrocitos intraepidérmicos. **B.** Biopsia de piel (hematoxilina y eosina, $\times 40$): se observa, con mayor detalle, queratinocitos necróticos y exocitosis de linfocitos. **C.** Biopsia de piel: no hay inmunorreactividad para el marcador CD30 ($\times 10$).

reacción de hipersensibilidad o de complejos inmunitarios, asociada a una elevación de los linfocitos T citotóxicos en contraste con los linfocitos CD4 y las células de Langerhans^(1, 2). Es de resaltar que no se considera un fenómeno vasculítico por falta de fibrina en las paredes de los vasos y ausencia de trombos en la luz de estos⁽¹⁾.

Clínicamente inicia como una erupción espontánea, con períodos de remisiones variables. Aparecen máculas eritematosas asintomáticas que evolucionan a

pápulas de 2 a 15 mm, difusas, de color café rojizo en varias etapas, cubiertas por escamas adheridas en el centro, pero que desprenden fácilmente en su periferia. Estas lesiones rápidamente progresan a pústulas y vesículas con costras hemorrágicas o necróticas localizadas principalmente en el tronco y las extremidades proximales, especialmente en las regiones de flexión⁽¹⁻³⁾. No se describe compromiso de las mucosas. Existe una variante llamada *PLEVA penfigoide*, en la que se evidencian lesiones que progresan a bullas y se asocian a anticuerpos BP180⁽⁴⁾. Aproximadamente en una semana,

algunas lesiones empiezan a resolver, aunque otras van apareciendo, con evidencia de lesiones en todos los estadios. Los pacientes pueden ser asintomáticos o manifestar dolor urente y prurito; además, es importante resaltar la presencia de síntomas sistémicos como fiebre, dolor abdominal, diarrea y artralgias. Finalmente, las lesiones cutáneas resuelven dejando cicatrices, junto con hiper o hipopigmentación postinflamatoria⁽³⁾.

Aunque el diagnóstico es principalmente clínico, se recomienda realizar biopsia de piel en sacabocado para confirmarlo⁽²⁾. Suele observarse un infiltrado linfocitocítico en cuña en la dermis, espongirosis, paraqueratosis, acantosis leve y necrosis variable de los queratinocitos^(1,3). Además, los estudios de inmunohistoquímica que demuestran infiltrado inflamatorio con gran cantidad de linfocitos T CD8 en la dermis junto con tinciones negativas para CD30 ayudan a descartar otras entidades, como la papulosis linfomatoide⁽²⁾.

Se han descrito casos de desarrollo de linfomas cutáneos de células T en pacientes con PLEVA preexistente; sin embargo, en múltiples artículos de revisión se ha concluido que son reportes infrecuentes, por lo que la PLEVA se continúa definiendo como una entidad benigna. No obstante, debe sospecharse del desarrollo de linfomas si hay presencia de placas inflamatorias persistentes, desarrollo de nódulos o tumoración^(1,5).

La terapia farmacológica no es obligatoria al considerarse la PLEVA como una entidad benigna y autolimitada, aproximadamente de semanas a años. El objetivo del tratamiento es acelerar el proceso de recuperación y mejorar la sintomatología; por lo tanto, se indica cuando hay lesiones extensas, persistentes y sintomáticas^(3,6). En cuanto a las terapias manejadas, se encuentra como primera línea el uso de antibióticos por sus propiedades antiinflamatorias, como la doxiciclina, la minociclina o la eritromicina en niños; estas se usan, en promedio, durante tres meses o hasta la resolución de las lesiones. Asociados a esta terapia se administran antihistamínicos sistémicos para disminuir el prurito y para los manejos locales del cuidado de la herida. Concomitante, se usa fototerapia UVB-NB, UVA1 y PUVA, salvo que esta opción es más limitada por el acceso, los costos y las comorbilidades de los pacientes^(1,3,6).

En casos refractarios se usan como terapia coadyuvante los corticoesteroides y el metrotexato⁽⁷⁾. Otros medicamentos que se han utilizado son la acitretina, la dapsona y la ciclosporina, aunque su evidencia es escasa debido a que los resultados se ven sesgados por la posible autorresolución de la enfermedad^(6,8).

El pronóstico suele ser excelente por tratarse de una entidad benigna; sin embargo, en contados casos puede evolucionar a una variante letal, como la enfermedad ulceronecrotica febril de Mucha-Habermann (FUMHD), que se considera una emergencia dermatológica al presentarse lesiones fulminantes generalizadas consistentes en placas ulceronecroticas y púrpura, asociadas a síntomas constitucionales⁽¹⁾. Esta entidad puede mostrarse similar al síndrome de Stevens-Johnson por su rápida progresión y afección de las mucosas; comprende una tasa de mortalidad de aproximadamente el 25%, lo que aumenta proporcionalmente con la edad⁽³⁾. Los desenlaces fatales pueden ser causados por tromboembolismo pulmonar, choque hipovolémico, trombosis de la arteria mesentérica superior, sepsis o paro cardíaco^(3,7).

En cuanto al tratamiento, no hay consenso sobre cuál es la terapia más efectiva debido a la etiología incierta, por lo que se usan terapias combinadas con esteroides sistémicos, ciclosporina, inmunoglobulina, dapsona, aciclovir e infliximab; sin embargo, es importante destacar que el uso de una terapia inmunosupresora agresiva sin respuesta beneficiosa rápida puede deteriorar la inmunidad, complicarse con sepsis, hasta finalmente llegar a la muerte^(3,8,9).

CONCLUSIÓN

La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una enfermedad poco común, con prevalencia incierta. Si bien su patogenia es controversial, se considera una entidad benigna y autolimitada. El manejo farmacológico no es obligatorio y sus objetivos son acelerar la recuperación y mejorar la sintomatología. Es importante el conocimiento de esta por parte del grupo interdisciplinario de salud debido a que requiere un constante seguimiento para evitar la evolución a su variante letal Mucha-Habermann.

Puntos clave

- La pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda es una enfermedad cutánea inflamatoria generada por una reacción aberrante de hipersensibilidad o complejos inmunitarios.
 - Se sospecha que es causada por una respuesta aberrante ante infecciones por virus de Epstein-Barr, VIH, varicela zóster, *Toxoplasma gondii*, estreptococo del grupo A y virus del herpes simple tipo 2. Aunque también debe indagarse sobre vacunas y medicamentos recientes.
 - La terapia farmacológica no es obligatoria por tratarse de una entidad benigna y autolimitada, aunque se indica antibiótico cuando hay lesiones extensas, persistentes o sintomáticas.
 - El objetivo del tratamiento es realizar un constante seguimiento para evitar la evolución a su variante letal Mucha-Habermann.
-

REFERENCIAS

1. Teklehaimanot F, Gade A, Rubenstein R. Pityriasis Lichenoides Et Varioliformis Acuta (PLEVA). En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 [citado 23 de mayo de 2023].
2. Kempf W, Kazakov DV, Palmedo G, Fraitag S, Schaerer L, Kutzner H. Pityriasis Lichenoides et Varioliformis Acuta With Numerous CD30+ Cells: A Variant Mimicking Lymphomatoid Papulosis and Other Cutaneous Lymphomas. A Clinicopathologic, Immunohistochemical, and Molecular Biological Study of 13 Cases. *Am J Surg Pathol*. 2012;36(7):1021-9.
3. Khachemoune A, Blyumin ML. Pityriasis Lichenoides: Pathophysiology, Classification, and Treatment. *Am J Clin Dermatol*. 2007;8(1):29-36.
4. Reichel A, Grothaus J, Ott H. Pityriasis lichenoides acuta (PLEVA) pemphigoides: A rare bullous variant of PLEVA. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(4):710-2.
5. Moy A, Sun J, Ma S, Seminario-Vidal L. Lymphomatoid Papulosis and Other Lymphoma-Like Diseases. *Dermatol Clin*. 2019;37(4):471-82.
6. Bellinato F, Maurelli M, Gisondi P, Girolomoni G. A systematic review of treatments for pityriasis lichenoides. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2019;33(11):2039-49.
7. Hrin ML, Bowers NL, Jorizzo JL, Feldman SR, Huang WW. Methotrexate for pityriasis lichenoides et varioliformis acuta (Mucha-Habermann disease) and pityriasis lichenoides chronica: A retrospective case series of 33 patients with an emphasis on outcomes. *JAAD*. 2022;86(2):433-7.
8. Nofal A, Alakad R, Assaf M, Nofal E. A fatal case of febrile ulceronecrotic Mucha-Habermann disease in a child. *JAAD Case Reports*. 2016;2(2):181-5.
9. Díaz SC, Vásquez LA, Molina V, Arroyave JE, Forero OL, Ruiz AC. Presentación atípica de pitiriasis liquenoide aguda, reporte de un caso. *Rev Asoc Col Dermatol Cir Dermatol*. 2008;16(4):3.